Aus dem Städtischen Krankenhaus Am Urban, Berlin
Leiter: Prof. Dr. Erwin Gohrbandt.

Die sicipitalen Cephalocelen und ihre Behandlung

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung des Medizinischen Doktorgrades

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität in Berlin

vorgelegt von

RICHARD WAGNER

aus Berlin-Grunewald

Tag der Promotion: 23. Dezember 1939

Buchdruckerei Franz Linke, Berlin NW 7, Marienstr. 13

M 377

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. Kreuz
Referent: Prof. Dr. Erwin Gohrbandt
Korreferent: Prof. Dr. Paul Gohrbandt

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die sincipitalen Cephalocelen und ihre Behandlung.

Verhältnismäßig spät erst, im 16. und 17. Jahrhundert, als die Anatomie in Blüte stand, die Pathologie aber noch in den Anfängen steckte, sind in dem Schrifttum die Mißbildungen des Körpers beschrieben worden, ausführlicher als es Paul von Aegina (etwa 640 n. Chr.) vermochte, dem wir die ersten, wenn auch fehlerhaften, Mitteilungen über Schädelmißbildungen verdanken. Le Dran führte den Namen Hernia cerebri ein. Seine Hernie war aber gar keine Hernie, sondern ein Cephalhämatom. Sehr oft wurden auch die Hirnbrüche mit dem Hydrocephalus oder einem Hirntumor verwechselt. Im Laufe vieler Jahrzehnte wurde der Begriff Hirnbruch fest umrissen und abgegrenzt gegenüber den ausgedehnten hochgradigen Schädelspalten. Larger und auch Kirmisson erwähnen in dem Buch von Gohrbandt: Chirurgische Krankheiten im Kindesalter die Schädelmißbildungen und weisen mit Recht darauf hin, daß die Bezeichnung —cele = Bruch falsch ist, da es sich um eine primäre Entwicklung von Hirnmasse außerhalb des Schädels handelt und nicht um ein nachträgliches Durchtreten von Hirnsubstanz. Jedoch hat der Name Cephalocele sich allgemein eingebürgert. Wir definieren einen Hirnbruch als eine angeborene, auf einer Mißbildung beruhende, mit Haut überzogene Geschwulst am äußeren Schädel oder können wie bei jedem anderen Bruch Bruchpforte, Bruchsack, Bruchinhalt und Bruchwasser unterscheiden. Es wird dabei die Bruchpforte durch eine angeborene Oeffnung im Schädel gebildet. Den Bruchsack bildet die Dura mater, die in einigen Fällen mit den äußeren Schädeldecken eng verwachsen ist, manchmal auch derart dünn und atrophisch ist, daß sie am Hirnbruch Anteil nimmt. Dann bildet die Arachnoidea den Bruchsack. Der Bruchinhalt besteht aus Gehirn und den anliegenden dünnen Hirnhäuten. Das Bruchwasser wird durch die Cerebrospinalflüssigkeit gebildet.

Die Cephalocelen lassen sich nach ihrem Inhalt in verschiedene Gruppen einteilen. Wir unterscheiden folgende Hauptformen:

1. solche mit alleinigem Hirnaustritt (Encephalocelen),
2. solche mit gleichzeitigem Hirn- und Flüssigkeitsgehalt (Encephalocystocelen),
   bei dieser Form findet sich im Innern der Hirnmasse eine Liquoransammlung, welche mit dem Vertrikelsystem in Verbindung steht.
3. Solche mit Flüssigkeitsgehalt ohne Hirnaustritt (Meningocystocelen, Meningocelen).

Ueber die Entstehung der Hirnbrüche existieren viele Theorien. Im Anfang der wissenschaftlichen Untersuchungen über die Hirnbrüche glaubte man — da häufig Flüssigkeitsansammlungen in den Hirnbrüchen festgestellt wurden — daß alle Hirnbrüche aus dem Hydrocephalus entstanden seien infolge Ausschwitzungen der Plexus chorioidei oder Entzündung der Meningen oder der Ventrikelhöhlen. Eine strenge Trennung zwischen dem Wasserkopf und einem Hirnbruch bestand nicht. Diese hydrocephalische Lehre, von Haller und Morgagni 1745 begründet, nimmt eine embryonale Kopf- oder Rückgratwassersucht etwa vor dem 4. Monat an, welche die Verknöcherung und die Vereinigung der Schädelknochen sowie der Wirbelbögen verhindern oder gar den schon abgeschlossenen Schädel und die Wirbelsäule durch Druckschwund sprengen soll, woran auch das Gehirn und das Rückenmark Anteil nehmen, wenn ein innerer Hydrocephalus zugrunde liegt. Kann die Schädelkapsel durch den herrschenden intrakraniellen Druck nicht mehr gesprengt werden, so kommt es zu einem Hydrocephalus. Ist indessen die Schädelkapsel noch nicht genügend gefestigt, so wird sie unter Ausdehnung an einer umschriebenen Stelle zur Encephalocele ausgebuchtet.

Gegen diese hydrocephalische Theorie sind eine Reihe von Einwänden gemacht worden, so daß diese Lehre später fallen gelassen wurde: ein intrauteriner Hydrocephalus verursacht gar keine Spaltbildungen. Embryonen mit Hydrocephalus sterben frühzeitig ab; während die hydrocephalische Theorie eine konkave Basis annimmt, ist die Schädelbasis bei Hirnbrüchen mehr konvex. Ferner fehlt im Encephalocelensack jeder Versuch zur Knochenbildung, was für frühes Fehlen der osteogenen Schicht und für sekundäres Auftreten eines Hydrocephalus spricht. Dagegen ist die Ossifikation beim Hydrocephalus nicht aufgehoben, sondern vermehrt.

Klementowski (1862) glaubte, daß die Erkrankungen des Knochens mit Bildung von Knochenlücken (rachitische Craniotabes, syphilitische Affektionen, abnorme Druckverhältnisse im Uterus) Cephalocelen bewirken könnten.

Dareste (1866) schuldigte die Enge des Amnions, besonders seiner Kopfkappe, dafür an, daß es zu Hemmungen im Verschluß des Medullarrohres kommt. Es erschien einleuchtend, daß gerade am kranialen Pol das Amnion im Wachstum hinter dem vorandrängenden Wachstum des Kopfes zurückbleiben und so zu einer Behinderung führen könne. Das zu eng anliegende Amnion, so meinte Dareste, verhindere den Schluß der Medullarrinne, lege sich in diese hinein und bilde die hintere Wand des Rohres. Die Schwanzkappe des Amnion wurde als Erklärung der Mißbildungen am kaudalen Ende in Anspruch genommen. Dareste's Theorie gewann in der damaligen Zeit um so mehr an Anerkennung, als ihm tatsächlich gelang, enge Kopfkappen von Amnion vorzuweisen. Auch andere Forscher hatten an die Bedeutung des Amnion durch Verwachsung mit der ektodermalen Oberfläche des Embryo und dadurch sich bildende Stränge mit Zugwirkung gedacht. Eine Reihe beweisender Fälle sind beschrieben und abgebildet worden. Besonders die merkwürdigen Kombinationen von Ektopia cerebri, cordis et viscerum zeigen diese Art der Zugwirkung durch Amnionsstränge. Jedoch kann der gewissenhafte Forscher nur dort die Zugwirkungen amniotischer Stränge und Verwachsungen annehmen, wo Stränge wirklich nachweisbar sind. Die meist gesetzmäßige Anordnung der Hirnbrüche in der Mittellinie läßt sich nicht durch Amnionstränge erklären, die etwas Zufälliges haben und eine Beziehung zur Mittellinie nicht erkennnen lassen.

Eine weitere Theorie stellten Lebedeff und Ribbert auf, die der Meinung waren, daß Verkrümmungen der cerebrospinalen Achse des Embryo den Schluß der Medullarrinne zum Rohre verhindern könnten.

Ackermann führt indes die frühzeitige Verknöcherung einzelner Nähte an; das in seiner Ausdehnung behinderte Gehirn tritt dann durch andere Nähte aus.

Lyssenkow hält die Mehrzahl der Hirnbrüche für echte Geschwülste (Tumorbildungen) von Gehirnsubstanz, die sich auf Grund einer unvollkommenen Abschnürung des Hirnrohres vom Ektoderm an einem Hirnteile des Embryo

mit abnormer Entwicklung des Mesenchyms entwickeln. Er nannte diese Tumorbildung Cephaloma und teilte sie unter in angeborene, gutartige und bösartige Geschwülste.

Die meisten der eben erwähnten Theorien führen zur Erklärung der Hirnbrüche nur ein einziges mechanisches Moment an, welches jedoch unmöglich für alle Fälle eine befriedigende Erklärung abgeben kann und angesichts der vielfältigen Mißbildungen des Medullarrohres mit solchen ganz anderer, entfernt gelegener Organe kombiniert, versagen muß. Es setzten drshalb Bestrebungen ein, den Bildungsmangel im Keime selber zu suchen.

Anfang des 18. Jahrhunderts stellte Duverny die erste teratologische Theorie auf. Er nahm für alle Mißbildungen eine präexistierende Anomalie der ersten Anlage an.

Himly und Serres glaubten, daß durch mangelhaften Schluß des Mesoderms je nach der Größe des Defektes eine Ektopia cerebri oder eine Cephalocele entstände.

I. F. Meckel spricht davon, daß der Mangel des Schlusses des Medullarrohres den Mißbildungen zugrunde liegt (Hemmungsmißbildungen).

Bischof, v. Baer und andere nehmen eine Verbildung des Keimes an, wofür eine Anzahl anderer Mißbildungen, z. B. Situs inversus, spräche.

Die Theorien von v. Recklinghausen und Muscatello, die betonen, daß eine primäre Störung in der Entwicklung des Mesoblasts vorliege und der Hirnbruch und die Flüssigkeitssammlung sekundär seien, zeigten sich auf die Dauer auch nicht brauchbar, denn es konnte ein Anachronismus nachgewiesen werden. Die Schließung des Medullarrohres geht der Bildung des Blastems für Schädel und Wirbelsäure zeitlich voraus, so daß sich dieses Blastem dem Medullarrohr anpassen muß und nicht umgekehrt. Demnach muß man den primären Ausgangspunkt der Mißbildung im Medullarrohr suchen und die Knochendefekte als sekundäre Folgen der Nichtvereinigung ansehen.

Bedeutsam erscheint die Erklärung Kirmissons, der einen Entwicklungsfehler in den ersten embryonalen Wochen annimmt. Er behauptet, daß diejenigen Teile, die eine Cephalocele bilden, von Anfang an sich außerhalb der Schädelhöhle entwickelt haben und nur mit dem Schädelinhalt kommunizieren. Deshalb sei der Name Hernie nicht angezeigt.

Wie aus der großen Anzahl von Theorien über den entwicklungsgeschichtlichen Entstehungsgang der Cephalocelen hervorgeht, ist eine völlige Klärung der formalen Genese nicht möglich. Vielleicht sind die Ursachen in den einzelnen Fällen nicht ganz einheitliche, so daß teils an eine gröbere Schädigung des Mesoderms, teils an eine solche der Medullaranlage gedacht werden muß. Daneben muß aber auch eine Kombination beider Faktoren bestehen, die ihrerseits als für eine Mißbildung ausschlaggebendes Moment angeschuldigt werden muß.

Die eben angeführten Theorien gelten nur für die Cephalocelen der Schädelkonvexität, nicht aber für die basalen Cephalocelen. Denn die dorsale Verschlußlinie der Medullarrinne beginnt ungefähr in der Stirngegend, es liegen also die basalen Cephalocelen an der ventralen Seite des Medullarrohres. Es ist möglich, daß die basalen Cephalocelen, die in der Mittellinie durch den Defekt im Siebbein oder Keilbeinkörper entstanden sind, durch Störungen im Verschluß der Urmundrinne verursacht sind. Damit würde die Entwicklungsstörung in die früheste Zeit der Eientwicklung zu verlegen sein.

Für die Entstehung der Cephalocelen am Vorderhaupt gibt es einige besondere Erklärungsversuche. So behauptet Holl, die (angeborenen) fronto-ethmoidalen Cephalocelen stehen im Bereich des Foramen coecum, insbesondere der Spinae frontales. Da jedoch die Anlage der Spinae frontales erst am Ende des 1. Lebensjahres erfolgt, dürfte diese Theorie nicht zutreffen.

Für die Entstehung derjenigen Hirnbrüche, die ihre Bruchpforte an der Nasenwurzel haben und seitlich von der Mittelinie austreten, nahm Lyssenkow die Zeit des Verschlusses der Medullarinne als Entstehungszeit für ihre Mißbildung an. Der Schluß der Medullarrinne erfolge vorne nicht durch Längsvereinigung, sondern in Form einer dreistrahligen Verwachsungsfigur, die einem umgekehrten Ypsilon ähnlich sieht. Aus den beiden unteren Schenkeln sollen nach Lyssenkow die sincipitalen Cephalocelen entstehen.

Larger dagegen nimmt als Entstehungsort die 1. Visceralspalte an, die vom äußeren über den inneren Augenwinkel verläuft und dann abwärts entlang dem Canalis lacrymalis.

Ueber die kausale Genese der Cephalocelen sind wir ganz im Unklaren: im Tierexperiment konnten Gehirn- und Rückenmarkspalten durch vorübergehende Schädigungen erzielt werden. Nach Ueberreifung, mechanischen Schädigungen (Verletzungen, Schütteln) und chemischen Schädigungen traten solche Spalten auf. Mitunter können auch Traumen während der Schwangerschaft Hirnspalten hervorrufen.

In einem gewissen Prozentsatz kann man die Mißbildung auf eine primäre fehlerhafte Keimanlage des Eies oder des Samens zurückführen. Als Beweis dafür dienen gelegentlich beobachtete Fälle von Erblichkeit.

Für eine primäre Schädigung der ganzen Keimanlage sprechen auch die häufig beobachteten Mißbildungen am Skelettsystem bei Cephalocelenträgern (P e l s L e u s d e n , B u s c h m a k i n).

Allen Cephalocelen haften eine Reihe gemeinsamer Merkmale an. Gewöhnlich ist die Cephalocele regelmäßig, rund, eiförmig oder zylindrisch, manchmal kuglig oder halbkuglig. Sie sitzt breitbasig der Knochenlücke auf und steht mit dem Schädelinhalt durch einen verhältnismäßig dünnen Stil in Verbindung. Die Austrittsstelle der Cephalocele aus der Schädelhöhle ist charakterisiert durch ein meist in der Mittellinie des Schädels liegendes glattrandiges regelmäßiges Loch, stets zwischen zwei oder mehreren zusammenstoßenden Schädelknochen oder zwischen den Verwachsungslinien entwicklungsgeschichtlich getrennter Knochenanlagen. Tritt die Cephalocele durch ein unregelmäßiges, accidentelles Loch im Knochen hervor, so ist dies auf traumatische Entstehung verdächtig (Cephalohydrocele traumatica).

Infolge der verschiedenartigen Beteiligung des Hirninhaltes ist die Größe, Form und das Aussehen des Hirnbruches starken Schwankungen unterworfen (Haselnuß- bis Kindskopfgröße). Die größten Hirnbrüche sind am Occiput gefunden worden, wobei gleichzeitig Großhirn und Kleinhirn ausgestülpt sein können, die kleinsten am Sinciput. Für die Therapie und Prognose des einzelnen Falles ist die Größe der Hirnbeteiligung ausschlaggebend. Je größer im allgemeinen die Bruchpforte ist, desto größer ist auch der Hirnaustritt. Es verkleinert sich dabei die Schädelkapsel, und es entsteht eine zunehmende Aehnlichkeit mit dem Krötenkopf der Anencephalen.

Die sincipitalen Cephalocelen stellen meist kleinere Hirnbrüche dar mit scharf umgrenzter Schädelöffnung, die weder ganze Schädelknochen noch größere Teile derselben umfaßt. Die bis zum Rande der Bruchpforte reichenden Schädelknochen sind mehr oder weniger normal entwickelt. Hier verschmilzt die Dura mit dem Pericranium und verliert sich (nach Muscatello und Salzer) in der Wandung des Hirnbruches. Pia und Arachnoidea sind oft erhalten. Grobe Mißbildungen des Hirns fehlen bei den sincipitalen Cephalocelen. Hydrocephalus internus kann vorkommen, bedeutet aber nach Virchow eine Komplikation. Brüche mit flüssigem und ungetrübten Inhalt sind bei durchfallendem Licht durchsichtig. Sind die Cephalocelen gekammert, so erkennt man dunkle Streifen, die nicht immer Hirnsubstanz darstellen müssen, sondern auch leistenartigen Vorsprüngen der Pia und Blutungen in das Innere der Cele entsprechen können.

Die bedeckende Haut kann den ganzen Bruchsack bekleiden. Bei kleinen Encephalocelen ist sie meist dick und gefältelt, bei größeren, besonders stark flüssigkeitshaltigen, glatt, gespannt und verdünnt. Manchmal finden sich Narben auf ihr, die Ulcerationen entsprechen, welche während des intrauterinen Lebens entstanden und wieder abgeheilt sind. Bei den größeren Encephalocelen kann die Haut auf der Höhe der Geschwulst auch fehlen. Hier fehlen auch — sofern es sich um einen Hirnbruch an den behaarten Teilen des Kopfes handelt — Haare, die auf der bedeckenden Haut spärlich verstreut wachsen und nur um die Basis des Bruchs als dichter Haarkranz stehen.

Unter der Haut liegt ein gewöhnlich sehr fettarmes Unterhautbindegewebe, das teils sehr dünn, teils ödematös gequollen und dann dick ist. Darunter liegen Pia und Arachnoidea, die infolge Erweiterung der Lymphräume und Lymphgefäße mehr oder weniger hochgradig verdickt sind. Dieses Gewebe besteht, mikroskopisch betrachtet, aus runden oder spindelförmigen, protoplasmareichen Zellen mit fibrillärer Intercellularsubstanz, deren Fibrillen durch Oedem auseinander gedrängt sind. So können einmal geschwulstartige Verdickungen von fibromähnlichem Aussehen entstehen oder — das Gegenteil — die Hirnhäute sind so dünn, daß einzelne Schichten nicht mehr zu erkennen sind.

In den meisten Fällen zeigt die Hirnsubstanz eine atrophische Struktur ihrer Ganglienzellen, entsprechend der

Hirnatrophie durch Druck. Auch wenn die Hirnschicht noch verhältnismäßig dick ist, können Ganglienzellen völlig fehlen (Hildebrandt z. B. gelang es, weder Ganglienzellen, noch Nervenfasern nachzuweisen).

Auf der Höhe der Geschwulst sind neben alten vernarbten Ulcerationen häufig Lipome, Angiome und Teleangiektasien anzutreffen.

In dem Schrifttum hat sich für die dem Vorderhaupt angehörenden Cephalocelen der Name sincipitale Cephalocelen eingebürgert. Es hat sich jedoch ein wissenschaftlicher Streit um diese sincipitalen Cephalocelen erhoben. Nach Birch-Hirschfeldt und Stadfeldt darf man als ‚sincipitale' Cephalocelen nur diejenigen Brüche ansprechen, die oberhalb des Foramen coecum zwischen den Stirnbeinen in der Mittellinie austreten und welche diese beiden Forscher interfrontale Cephalocelen genannt haben. Die übrigen Autoren halten indes an dem überlieferten Chema fest, daß die dem Sinciput aufsitzenden Cephalocelen allgemein als sincipitale Cephalocelen aufzufassen sind und sich die Bezeichnung ihrer Untergruppen je nach dem diesbezüglichen Sitz und der Austrittsstelle der Cephalocele richtet:

1. Cephalocele naso-frontalis:
   öfters doppelseitig. Die äußere Oeffnung kann so groß sein, daß Tränenbeine, Nasenbeine und die Processus frontales des Oberkiefers fehlen. Die innere Cephalocelenöffnung kann trichterförmig vor der Christa galli liegen, wenn die tief gelegene Lamina cribrosa des Siebbeins mit der Christa galli hinter den Nasenbeinen endet und von diesen durch eine Lücke getrennt ist. Inseriert jedoch das Siebbein normal am Stirnbein, so verläßt die Cephalocele das Schädelinnere durch eine Lücke zwischen dem normal liegendem, knorpligen Primordialcranium und dem Os frontale rechts oder links neben der Christa galli.

2. Cephalocele naso-ethmoidalis:
   Defekte am Tränenbein und am Siebbein. Diese Hernie ist durch eine Scheidewand von der Nasenhöhle getrennt und tritt erst zwischen knöcherner und knorpliger Nase an die Oberfläche. Der knöcherne Bruchkanal verläuft zwischen dem Siebbein einerseits nud dem Stirn- und Nasenbein

andererseits, hierbei bestehen Defekte am Tränenbein und am Siebbein.

3. Cephalocele naso-orbitalis:
   Bruchkanal liegt zwischen dem Tränen-, Stirn-, Siebbein. Bruchpforte: knöcherne Orbita.

Zwischen den eben aufgeführten Untergruppen der sincipitalen Cephalocelen kommt vielfach ein Gemisch von Kombinationsformen vor, was bei der Enge an der Glabella nicht erstaunlich ist. So ist manchmal keine genaue Trennung zwischen den einzelnen Formen möglich.

Da die Diagnostik der Cephalocelen im allgemeinen, namentlich in älterer Zeit, eine recht unsichere war (viele Fehldiagnosen) und die Statistiken der einzelnen Autoren nur unter gewissen Gesichtspunkten angeführtes Zahlenmaterial enthalten (wobei der eine alle gesehenen Cephalocelen anführt; ein anderer nur die klinisch beobachteten, nicht aber die operierten und ein dritter Autor nur die glücklich operierten Cephalocelen zählt), erscheint es unmöglich, sichere Angaben über die Häufigkeit der Cephalocelen, insbesondere der sincipitalen Cephalocelen zu machen.

Schätzungsweise rechnet man auf ca. 3.000—5.000 Geburten eine Cephalocele. Wie schon früher betont, ist der Anteil der occipitalen Cephalocelen unter allen Cephalocelenarten der weitaus größte. Von 41 Cephalocelen am Vorderhaupt (L a r g e r) saßen 17 an der Nasenwurzel, 1 am äußeren Augenwinkel, 13 am inneren Augenwinkel.

Aus dem Schrifttum geht nicht eindeutig hervor, ob man eine gewisse, gesetzmäßig anzusehende Vererbbarkeit bei den Cephalocelen annehmen darf. Auffallend ist jedenfalls das Auftreten von mehreren Cephalocelen in einer Sippe (Beobachtungen von A h l f e l d und S s a m o y l e n k o). A h l f e l d beschrieb Encephalocelen bei Zwillingen; S s a m o y l e n k o naso-frontale Encephalocelen bei Geschwistern; M e c k e l bei zwei Geschwistern, welche beide mit einer Encephalocystocele occipitalis, Spaltung von Atlas und Epistropheus, außerdem beide mit einer Gaumenspalte, Klumpfüßen, überzähligen Fingern und Zehen behaftet waren.

Das Allgemeinbefinden der Cephalocelenträger ist sehr unterschiedlich. Nur wenige Kinder sind gut genährt und widerstandsfähig, die allermeisten sind dagegen in der Entwicklung zurückgeblieben (allgemeine Körperschwäche, geistige Fähigkeiten herabgesetzt; häufig neurologische

Störungen: Krampfanfälle, Lähmungen, Kontrakturen). Unter die am Skelettsystem beobachteten Mißbildungen ist ein namentlich in neuerer Zeit vielfach beschriebenes Krankheitsbild einzureihen, die Cranio-Cleido-Dysostosis congenita (auch cleido-craniale Mißbildung oder St. Marie-Saintonsche Krankheit genannt). Eigentümlich für diese Krankheit ist, was ihr auch den Namen verlieh, daß in der Mehrzahl der Fälle das schulterblattnahe Drittel der beiden Schlüsselbeine fehlt. Ist das Krankheitsbild dieser angeborenen Mißbildung sehr ausgesprochen, so findet man ein Offenbleiben der Fontanellen, manchmal auch der Sagittalnaht bis über das 15. Lebensjahr. Im späteren Alter bilden sich vorspringende Knochenwülste und Knochenleisten an der Nasenwurzel, den Tubera frontalia, parietalia und am Tuber occipitale. Daneben finden sich aber noch zahlreiche andere Skelettmißbildungen: Spitzbogenform des Gaumens, Trichterbrust, Verbildung der Joch- und Nasenbeine, Störungen in der Gebißanlage und Mißbildungen an den Beckenknochen. Das Auffallende ist, daß bei diesen Formen von gehäuften Mißbildungen am Skelett Nervenstörungen fehlen.

Die klinischen Erscheinungen, welche von den Cephalocelen hervorgerufen werden, sind — namentlich bei den kleinen Cephalocelen — gering, zum Teil sind sie auch bei unseren ganz kleinen Patienten nur schwer festzustellen. Die Mehrzahl der Kinder äußert bei kleiner Geschwulst keine besonderen Beschwerden, nur eine geringe Anzahl ist unruhig, leidet an Zuckungen, Strabismus und ähnlichen Störungen. Häufig wird eine Pulsation über Hirnbrüchen, namentlich den Encephalocelen wegen ihres größeren Gehaltes an Blutgefäßen, beobachtet. Beim Schreien und Husten des Kindes wird die Geschwulst gewöhnlich angespannt und die blutgefüllten Hautgefäße schimmern bläulich durch ihre Bedeckung hindurch.

Bei Kompression der vorgestülpten Cephalocelen kommt es häufig zu Gehirnerscheinungen. Heftige Zuckungen, krampfartige Bewegungen, Somnolenz, Erbrechen, manchmal sogar Koma können dabei auftreten. In anderen Fällen fehlen derartige bedrohliche Erscheinungen; die Hernie läßt sich durch Kompression verkleinern, indem sie — sofern Platz vorhanden ist — durch die Bruchpforte in das Schädelinnere entweicht. Hierbei müssen Bruchpforte und Hernie mit Inhalt in einem gewissen Verhältnis, das dieses Durchschlüpfen gestattet, stehen. Auch durch eine Art Ventilver-

schluß kann eine Druckübertragung auf das Schädelinnere und damit das Auslösen von Hirnsymptomen vermieden werden, dadurch daß die Hernie bei der Kompression sich in die Knochenlücke hineinpreßt.

Analog einem schlechten körperlichen Allgemeinbefinden sind die geistigen Fähigkeiten bei Trägern von großen Cephalocelen vermindert. Häufig werden auch verschieden starke neurologische Störungen beobachtet.

So einfach die Diagnose der angeborenen größeren Cephalocelen sein kann, namentlich wenn der Sitz der Hernie ein typischer ist, wenn eine von Knochensubstanz umrandete Bruchpforte zu fühlen ist, wenn ausgeprägte Pulsationen auf den Cephalocelen infolge reichen Gehaltes an Blutgefäßen zu beobachten sind und sich deutliche Gehirnsymptome bei Druck zeigen, so schwierig kann andererseits die Diagnose einer kleinen Cephalocele werden. Bereits Broca und Maurbrac betonten die Schwierigkeit einer sicheren Diagnosenstellung eines Gehirnbruches am inneren Augenwinkel, die von ihnen als sincipitale Cephalocele gedeutet und operiert wurde, sich histologisch als ein Fibrosarkom erwies. Die Fähigkeit, beim starken Einatmen anzuschwellen sowie bei Kompression zu verschwinden, kommt ebenso den Gefäßgeschwülsten der Schädeldecke wie den Cephalocelen zu, entsprechend ihrem reichen Gehalt an Blutgefäßen. Diese Eigenschaften und die bläulich-rote Verfärbung der Geschwulst schützen vor Verwechslungen mit den Blutcysten eines Sinus, den Sinus pericranii und den kavernösen Angiomen, welche in Verbindung mit dem Sinus longitudinalis stehen.

Die äußere Beschaffenheit einer Cephalocele pflegt nur selten sichere Anhaltspunkte darüber zu geben, ob es sich um eine Meningocele oder um eine Encephalocele handelt. Da die bedeckende Haut bei den Encephalocelen meist dick und gefältelt ist, ist eine sichere Diagnosenstellung durch Palpation meist nicht möglich. Hirnteile und hypertrophische Bruchhüllen können Lappungen des Hirnbruches bedingen.

Einen ungefähren Anhalt für die Größe und die Art des Hirnbruches bildet der Umfang des Bruchstiles. Denn meist trifft es zu, daß je größer der Stil ist, um so umfangreicher der Hirnaustritt und so geringer der Flüssigkeitsgehalt. Ein sicherer Hinweis ist dies aber keineswegs.

Wertvoll ist die von Heineke und Tilmann empfohlene Transparenzprüfung, mit deren Hilfe man alle soli-

den Tumoren, aber auch bluthaltige Cysten und Hämangiome ausschließen kann.

Im Unterschied zu den Meningocelen fehlt den Encephalocelen häufig die Möglichkeit, sich durch leichten Druck in den Schädel zurückdrücken zu lassen. Man führt diese mangelnde Eigenschaft auf eine Art Ventilverschluß zurück. Es sind jedoch auch eine Reihe von Totalpositionen kleinerer Encephalocelen beschrieben worden. Neben einer vollständigen Reposition kann es — besonders bei fortgesetzten Versuchen — dazu kommen, daß die in den Bruchhüllen enthaltene Flüssigkeit weggedrängt wird und dadurch der Bruchsack kleiner erscheint.

Eine gute diagnostische Hilfe stellt die Injektion eines Kontrastmittels (z. B. Jodipin) in die Hernie in Verbindung mit der Stereoröntgenographie dar. Das Kontrastmittel zeigt uns eine etwaige Kommunikation der Hernie mit dem Schädelinnern an und, wenn es sich um eine punktierte Encephalocystocele handelt, auch den Weg, den das Kontrastmittel im Schädel nimmt sowie seine Verteilung im Ventrikelsystem.

Die Röntgendurchleuchtung und -aufnahme, die bei Erwachsenen bezüglich Größe, Lage und Form der Knochenlücke uns gute diagnostische Dienste leistet, auch über die Anwesenheit größerer Hirnpartien, die sich als dichtere Schatten von Flüssigkeitsansammlungen unterscheiden, uns wertvolle Aufschlüsse gibt, ist bei der Diagnose von Cephalocelen kleinerer Kinder leider oft nur ein unsicherer Faktor. Insofern als die Beurteilung des Röntgenbildes am Vorderhaupt infolge der zahlreichen Konturen der lufthaltigen Gesichtsknochen schwierig ist. Hinzu kommt noch, daß bei kleinen Kindern die Gesichtsknochen sehr dünn und die Nähte sehr weit sind, die Ossifikation noch längst nicht beendet ist und der meist kleine Defekt in der Regel in den dünnsten Knochenpartien gelegen ist.

In diesen Fällen kann uns die Encephalographie helfen, indem wir die Hirnsubstanz als Schale zwischen luftgefüllten Ventrikelräumen und Subarachnoidalraum darstellen können.

Letztes diagnostisches Hilfsmittel bleiben die Probepunktion (hier kann der Nachweis von Liquor cerebrospinalis zur Diagnose führen) und die Probeincision. In manchen Fällen wird erst die histologische Untersuchung eine einwandfreie und genaue Diagnose herbeiführen.

Die Probepunktion, die, wie eben erwähnt, ein diagnostisches Hilfsmittel darstellen kann, dient in einigen Fällen auch gleichzeitig als Therapeuticum. So berichtet der polnische Chirurg Rodzinski, daß er bei 3 frontalen Encephalocelen nach Punktionsentleerung des Liquors mit Erfolg die Bruchhüllen durch die Knochenöffnung reponieren konnte.

In der chirurgischen Abteilung des Städt. Krankenhauses am Urban wurde am 4. 11. 1935 eine sincipitale Cephalocele operiert (Operateur: Gohrbandt), bei der ebenfalls nach Punktionsentleerung des Liquors sich die Bruchhüllen in die Schädelhöhle reponieren ließen.

In unserem Falle handelt es sich um ein dreijähriges Mädchen Eva W. Die Geburt dieses Kindes war normal verlaufen; kein Zwilling. Beide Eltern gesund. Nach Angaben der Eltern sind in der Familie keinerlei Mißbildungen vorgekommen. Außer den Masern ist das Kind niemals ernstlich krank gewesen. Es kam mit einer kleinen Geschwulst in der Gegend der Nasenwurzel zur Welt. Als das Kind vier Wochen alt war, wurde diese Geschwulst chirurgisch behandelt, hatte sich aber in letzter Zeit von neuem vergrößert.

Das Kind ist, den Jahren entsprechend, gut entwickelt. Es macht einen aufgeweckten nud lebhaften Eindruck. Geringe Neigung zur Witzelsucht. Die äußere Haut ist ebenso wie die sichtbaren Schleimhäute gut durchblutet. Keine Exantheme, keine Oedeme.

Spezialbefund: Alte bogenförmige Narbe über einer kastaniengroßen Vorwölbung in der Nasenwurzelgegend. Diese Vorwölbung ist von der äußeren Haut, welche dick erscheint, vollständig bedeckt, fühlt sich mehr weich als derb an und ist ein wenig eindrückbar. Eine nennenswerte Reposition ist aber nicht möglich. Irgendwelche Gehirnerscheinungen werden durch Druck auf die Geschwulst nicht verursacht — ebenso kein Schmerzgefühl. Die Verschieblichkeit der Geschwulst ist minimal.

Der Schädel ist druckunempfindlich. Die Pupillen reagieren beiderseits gut auf Convergenz und auf Lichteinfall. Die übrigen Reflexe können regelrecht ausgelöst werden. Pathologische Reflexe fehlen.

Alte Narbe nach Gaumenspaltenoperation. Zähne, Mundhöhle und Rachen sind sonst ohne krankhaften Befund.

Der Brustkorb etwa dem Alter entsprechend, gut gewölbt. Ueber den Lungen überall Bläschenatmen und regelrechter Klopfschall. Die unteren Lungengrenzen sind gut verschieblich.

Herzschlagfolge regelrecht, Grenzen nicht verbreitert, Töne rein.

Der Leib ist weich und gut eindrückbar. Leber und Milz sind nicht vergrößert.

Der Urin ist frei von Eiweiß und Zucker.

Die Röntgenuntersuchung bestätigt die klinische Annahme einer sincipitalen Cephalocele. Die d.-a. Aufnahme, die seitlichen und die stereoskopischen Aufnahmen ergeben folgenden Befund:

Es besteht eine Stirnnaht, ein kastaniengroßer Defekt entsprechend der Wand der Stirnhöhle. Der Defekt reicht beiderseits in die Orbitae hinein, links mehr als rechts. Beide Nasenbeine fehlen. Die Schädelkalotte ist sehr dünn. Die Pfeilnaht klafft noch. Der Hirnschädel ist im Verhältnis zum Gesichtsschädel sehr groß.

Operation am 4. 11. 1935 in Aethernarkose: Ovaler Bogenschitt entlang der alten Narbe an der Nasenwurzel. Abpräparieren des Lappens bis über Augenbrauenhöhe. Die Cephalocele kommt mitsamt sämtlichen Hirnhäuten danach zur freien Sicht. Sie ist etwa kastaniengroß. Für das scharf beobachtende Auge ist eine geringe Pulsation sichtbar. Bei Palpation der Bruchpforte, die ca. 1½ cm breit ist, fühlt man eine deutliche Pulsation in der vorgestülpten Geschwulst. Es wird jetzt vorsichtig die Dura abpräpariert. Plötzlich wird der Puls schlechter (die Frequenz steigt rapide auf 160, die Füllung wird geringer). Da das Gehirn mit seinen Häuten einen ziemlich starken Druck auf die innere Schädelwandung ausübt, wird zur Druckentlastung eine Ventrikelpunktion vorgenommen. Das Punktat enthält 10 ccm trüb-seröser Flüssigkeit. Nach der Punktion bessert sich der Puls sichtlich. Der Bruch läßt sich ziemlich leicht in die Schädelhöhle zurückbringen. Die Dura wird durch Nähte fest darüber gespannt. Durch Herunterklappen eines Periostknochenlappens des Os frontale wird eine Deckung erzielt. Befestigung durch 4 Knopfnähte. Eine Revison ergibt, daß der knöcherne Defekt nunmehr gedeckt ist. Hautnähte. Fixierender Verband.

Das Kind hat die Operation gut überstanden. Der Puls ist stetig frequent (130 Schläge in der Minute, aber gut ge-

füllt und regelmäßig). Die Atmung ist mitteltief und gleichmäßig.

6. 11. 35: Das Allgemeinbefinden ist gut. Der Puls ist gleichmäßig, gut gefüllt, die Frequenz sinkt herab auf 100 Schläge pro Minute. Leichter Temperaturanstieg auf 38.8 °.

8. 11. 35: Weiter gutes Befinden. Das Kind ist bei voller Besinnung, nimmt aber an seiner Umgebung wenig Anteil. Normale Temperaturen. Regelmäßiger, gut gefüllter Puls (Frequenz 118).

12. 11. 35: Das Kind sitzt auf und spielt im Bettchen. Es ist ruhig, nicht so lebhaft wie vor der Operation. Appetit und vegetative Funktionen sind in Ordnung. Puls: 100 Schläge, regelmäßig. Normale Temperaturen.

16. 11. 35: Verbandwechsel: Wunde ist pp. geheilt und völlig reizlos. — Gutes Befinden.

23. 11. 35: Das Kind wird bei bestem Befinden nach Hause entlassen. Der geringe Niveauunterschied an der Nasenwurzel soll zu späterer Zeit durch eine plastische Operation gedeckt werden.

Bevor ich im einzelnen auf die Behandlungsarten und -möglichkeiten der Hirnbrüche eingehe, möchte ich kurz die psychischen Veränderungen streifen, die nach einer geglückten Cephalocelenoperation auftreten können. Wenn dies gerade im Anschluß an den eben geschilderten Krankheitsfall geschieht, so nehme ich nicht an, daß unsere kleine Patientin erhebliche psychische Veränderungen nach der Operation erfahren hat. Die postoperativ beobachtete Scheu und gewisse Apathie, die im Gegensatz zu der vor der Operation gezeigten Witzelsucht, Lebhaftigkeit und vielleicht einer gerinfügigen geistigen Ueberdurchschnittsreife stand, betrachte ich als die natürlichen Folgen eines überstandenen körperlichen und seelischen Traumas, der Operation. Daß aber zweifelsohne günstige psychische Veränderungen nach einer geglückten Hirnbruchoperation sich bei dem Patienten zeigen können, darf nicht bestritten werden. Die Beseitigung einer körperlichen Verunstaltung am Schädel, wie sie eine Cephalocele nun einmal darstellt, muß, namentlich bei einem auch in kosmetischer Hinsicht befriedigenden Ergebnis, dem ehemaligen Cephalocelenträger das Gefühl verleihen, unter die körperlich normal entwickelten Menschen wieder eingereiht zu sein und wird ein Ansporn dafür bilden, auch in geistiger Beziehung das allgemeine Durch-

schnittsniveau zu erreichen, sofern vordem geistige Defekte vorhanden waren. Aus dem Schrifttum möchte ich dafür einen Fall anführen: Safranek berichtet von einer 16-jährigen Zigeunerin, deren naso-orbitale Cephalocele er erfolgreich operiert hatte. Nach der Entlassung aus der Klinik erhielt die geistig beschränkte Patientin systematischen Unterricht und machte — ihr früheres wildes Wesen abstreifend — beträchtliche Fortschritte. Die Beseitigung der entstellenden Geschwulst durch die geglückte Operation wirkte sich auf die Psyche des Mädchens außerordentlich günstig aus, da sie vordem wegen ihres ‚Auswuchses' von den Dorfkindern verpottet wurde, was sie noch mehr verwilderte.

Vor der Zeit der Anti- beziehungsweise Asepsis galt bezüglich der Behandlung der Cephalocelen der Satz: Noli me tangere. Die operativen Maßnahmen, sofern sie überhaupt gewagt wurden, zeitigten schlechte Erfolge, und so beschränkte man sich auf schwach komprimierende und schützende Verbände. Der erste operativ geheilte Fall stammt von Held (1777). Doch erst nach und nach stieg die Anzahl der geglückten Eingriffe. Die Furcht vor der Meningitis hielt die Chirurgen noch lange Zeit vor der Operation zurück. Noch 1873 schrieb Prescott Hewett: „Was vermag der Chirurg dem angeborenen Hirnbruch gegenüber auszurichten? Wenig oder garnichts."

Erst nach Einführung der Antisepsis besserten sich die operativen Resultate rasch. Damit wurden die übrigen, konservativen Behandlungsmethoden in den Hintergrund gedrängt und nur angewandt, wenn eine Operation kontraindiziert war oder eine operative Behandlung bereits versagt hatte.

Die Therapie der Cephalocelen teilt man in die unblutigen und in die blutigen Behandlungsmethoden ein. Die unblutigen Methoden, die meist den älteren Anschauungen entsprechen, bezwecken eine besondere schonende und sorgfältige Pflege der mit Cephalocelen behafteten Kinder, die stark geschwächt sind und für eine spätere Operation vorbereitet werden sollen. Hierher gehören auch die namentlich in früheren Zeiten angewandten Lederkappen, gepolsterten Bindenverbände, Pelottenapparate, die gelegentlich bei kleineren Encephalocelen eine Heilung brachten, sonst aber wegen der dabei entstehenden Ekzeme und Ulcerationen bald in Mißkredit gerieten. Auch die zwecks

Schrumpfung und Verödung des Encephalocelensackes angewandte Injekion von Jodpräparaten hat sich nicht erfolgreich durchsetzen können. Analog dem Schwalbeschen Verfahren bei den Unterleibshernien injizierte Smith in den Stil der Cephalocele und das umliegende Gewebe Jodtinktur. Das Verfahren von Brainard-Morton bestand in Injektionen von 1 - 4 ccm Jodglycerin in die Cystenhöhle. Die hohe Heilungsziffer von 83 %, die Morton damit erzielt haben wollte, konnten andere Forscher nicht bestätigen. Diese Behandlungsmethode ist sehr unsicher; außerdem besteht immer die Möglichkeit, daß die Jodtinktur in den intrakraniellen Teil der Ventrikel eindringt.

In früheren Zeiten wurden noch einige Behandlungsmethoden angewandt, die heute nur noch historischen Wert besitzen: die Ligatur mit festen oder elastischen Schnüren, die die ganze Encephalocele an der Basis abschnürte, zur Nekrose brachte und häufig eine Meningitis hervorrief oder unerkannte Hirnteile abquetschte — das Durchziehen von glühenden Nadeln oder Haarseilen – die Elektrolyse.

Eine Behandlungsart, die gegenüber den eben beschriebenen manche Vorteile bot, war die Klammermethode: an der Geschwulstbasis wurde eine Klemme angebracht und vorsichtig zugeschraubt. Einige Tage später wurde, nachdem die Wundränder zusammengelötet waren, der Bruchsack peripher von der Klammer abgetragen. Diese Methode brachte den Vorteil, daß man mit ihr den Bruchsack als Ganzes entfernen konnte, ohne daß eine offene, zur Infektion neigende Wunde entstand; außerdem wurde durch die Kompression eine Verklebung der inneren Schichten der Bruchsackbasis erzielt und damit die Kommunikation zwischen Bruchsack und Schädelhöhle aufgehoben. Oft war jedoch die angestrebte Verklebung nicht vollkommen, so daß mehrfach Nachoperationen vorgenommen werden mußten.

Erst mit Einführung der Listerschen Antisepsis wurden durch die rasch zunehmenden Erfolge der blutigen Operationsmethoden die unblutigen Behandlungsarten in den Hintergrund gedrängt. In der vorantiseptischen Aera wurde öfters die einfache Incision ausgeführt — meist infolge falscher Diagnosenstellung (Verwechslungen mit Lipomen, Atheromen und Abzessen). Das Ergebnis war dann in den meisten Fällen eine tödliche Meningitis.

In erfreulicher Weise besserten sich die Operations-

resultate unter dem wirksamen Schutz der Listerschen Antisepsis ganz beträchtlich, so daß Skliffissowski und v. Bergmann an Stelle von Billroths: Noli me tangere bezüglich der Cephalocelen und Meningocelen den Satz stellen konnten, daß jeder Hirnbruch radikal zu operieren sei, sofern nicht eine Kontraindikation vorliege. Diese Forderung hat sich immer mehr durchgesetzt, und die Operationsresultate wurden immer besser, wobei die verfeinerte Diagnostik und eine ständig Fortschritte machende Technik und Beherrschung der Hirnchirurgie wesentlichen Anteil hatten. In den Anfängen der Hirnchirurgie wagte man noch nicht allgemein eine Bruchsacköffnung, sondern klemmte den Bruchsack an seiner Basis ab, um ihn dann abzutragen. Erst ganz allgemein setzte sich die Methode der Radikaloperation mit Bruchsackeröffnung und freier Besichtigung der Bruchpforte durch. Damit wurde auch die Frage der Deckung des knöchernen Defektes im Schädel akut.

Schon in den Anfängen der modernen Hirnchirurgie wurde, um die Gefahr des Eingriffes zu vermindern und bessere Operationsergebnisse zu erzielen, streng darauf geachtet, die Haut über der Operationsstelle vorzubereiten, die Haare zu entfernen und einen übermäßigen Liquorverlust zu verhüten. Andererseits stellte es sich bereits damals als günstig heraus, vor der eigentlichen Operation eine entlastende Liquorpunktion vorzunehmen, um ein plötzliches Vordringen der unter Liquordruck stehenden Hirnmassen zu verhindern und gleichzeitig auch die frischen Nähte von bedrängendem Liquordruck zu entlasten. Ganz besondere Aufmerksamkeit wurde einer möglichst genauen Blutstillung geschenkt, denn es stellte sich heraus, daß kleine Kinder einen, auch noch so geringen, Blutverlust außerordentlich schlecht vertragen. Unter diesen fürsorglichen Maßnahmen wurden die Ergebnisse der Radikaloperation immer besser.

In ihren Grundzügen hat sich die Radikaloperation im Laufe der Jahre nicht wesentlich geändert. Sie besteht in der Bildung von Hautlappen, die man, wie auch bei anderen chirurgischen Eingriffen, möglichst groß wählen soll, um ohne Spannung die Bruchpforte decken zu können. Es werden zwei bis drei halbmondförmige Hautlappen gebildet und bis zur Basis der Cephalocele frei abpräpariert. Darauf wird der Bruchstil bis an den Rand des Knochenspaltes abgelöst und die knöcherne Bruchpforte in ihrem ganzen Um-

fang freigelegt. Es erfolgt dann eine breite Incision in eine der seitlichen Sackwände, um das Bruchinnere übersehen zu könen. Sofern es sich um kleine Hirnhernien handelt, wird man versuchen, diese zu reponieren, bei größeren Hirnhernien wird man sich entschließen müssen, die knöcherne Bruchpforte zu erweitern und danach eine Reposition zu versuchen oder, wenn diese mißlingt, eine Abtragung überschüssiger Gehirnpartien unter sorgfältiger Blutstillung vornehmen. Es werden dann die Ränder des durchtrennten Bruchsackes dicht miteinander vernäht und der Stumpf in das Schädelinere durch die Knochenlücke zurückgestülpt.

Der russische Chirurg Sozon-Jarosevic unterstützt den einst von Petrov und Herzen ausgesprochenen Gedanken, daß bei der Operation der Cephalocele nasofrontalis nicht der äußere, sondern der innere Ring des Knochenkanals im Schädel plastisch verschlossen werden soll. Es empfiehlt sich dabei, zunächst den nach außen vorgewölbten Duralsack von den Knochenrändern des Kanals mitsamt dessen Periost abzupräparieren, und zwar bis zum inneren Eingang in den Kanal. In dieser Tiefe soll der Sack unterbunden und abgetragen werden, wonach ein autoplastisches entnommenes Knochenstück einzuführen ist, welches den Eingang in den Kanal verlegen soll. Mehrere weitere Knochenstücke sollen von den Wänden des Kanals abgeschlagen und in die Tiefe geschoben werden. Mit dieser Operationsmethode operierte der erwähnte russische Chirurg ein Cephalocelenrezidiv erfolgreich.

Kontraindiziert für eine Radikaloperation sind Brüche mit großem Hirninhalt; denn bei dicken, soliden Hirnpartien — soweit sie funktionstüchtig sind — haben wir nach ihrer Entfernung Zirkulationsstörungen und Respirationsstörungen zu befürchten. Dagegen werden Exstirpationen kleinerer funktionsuntüchtiger Hirnteile gut vertragen (Beweis durch histologische Untersuchungen).

Zur Vermeidung eines Rezidivs einer Cephalocele ist eine genügende Deckung des Knochenspaltes von außerordentlicher Bedeutung. Jedoch wird man daran denken müssen, daß — wie es zahlreiche Beobachtungen uns zeigen — sich der knöcherne Defekt im Laufe der Zeit von selbst verkleinert und daß die Schließung der knöchernen Bruchpforte vielleicht vorteilhafter auf einen späteren Termin verschoben wird. Bekanntlich vertragen kleine Kinder

Blutverluste sehr schlecht, und außerdem ist eine chirurgische Hirnoperation für diese kleinen, meist ohnehin geschwächten Cephalocelenkinder ein schwerwiegender Eingriff.

Besondere Sorgfalt muß man noch der Weichteilnaht widmen. Nach der Vorschrift von Cushing vermeidet man einen Prolaps am besten durch einen sorgfältigen mehrschichtigen Verschluß der Weichteildecke des Schädels in zwei bis drei übereinanderliegenden Nahtreihen. Die Nahtschichten sind möglichst so anzulegen, daß sich Haut- und Muskelnaht nicht decken. Nach den Erfahrungen der modernen Hirnchirurgie wird dadurch der früher so gefürchtete postoperative Hirnprolaps mit nachträglicher Entzündung und fortschreitender Erweichung des Gehirns sowie das Auftreten einer Liquorfistel am besten verhindert. Kommt es doch zu einer Liquorfistel, so muß durch häufiges Wechseln des Verbandes und strenge Asepsis eine Infektion verhütet werden. Ein kleiner Abfluß von Liquor wird gut vertragen. Bei längerem Bestehen der Liquorfistel kommt es meist zu eine tödlichen Meningitis. Der akute postoperative Hirndruck kann nach Fortfall der als regulierendes Reservoir dienenden Cephalocele entstehen. Durch Bildung einer Liquorfistel kann eine Aenderung der Druckverhältnisse geschaffen werden.

Die Deckung des knöchernen Defektes im Schädel bietet zahlreiche Schwierigkeiten bezüglich der Technik sowie der Frage des dabei zu verwendenden Materials. Lyssenkow schlug zuerst vor, den Knochendefekt mit Periostknochenlappen zu decken. Besonders gefördert wurde die osteoplastische Methode durch König, der aber Bedenken hatte, daß man kleinen Kindern bis zum 2. Lebensjahre aus den sehr dünnen Schädelknochen Knochenplättchen herausnehmen könne. Seine Bedenken sind jedoch durch Lyssenkow und Wolkowitsch zerstreut worden, die auch bei ganz kleinen Kindern an der Stirn und am äußeren Orbitaldach Knochenplättchen abmeißeln konnten, ohne den Schädel dabei zu eröffnen.

Dabei bildeten sie in der Nähe der knöchernen Bruchpforte einen Periostknochenlappen mit einer Periostbrücke als Basis am Rande der Knochenöffnung. Der Periostknochenlappen wurde auf dem Defekt umgeklappt, so daß das Periost nach innen, die Knochenwunde nach außen sah. Das Ganze wurde durch die zurückpräparierte Haut gedeckt.

Die klinische und experimentelle Erfahrung lehrt, daß nur autoplastisch übertragenes Gewebe einheilt und dauernd als solches erhalten bleibt. Dagegen wird alles hetero- und homoioplastisches Material entweder resorbiert oder eingekapselt. Häufig eitert es heraus, es wird zum Locus minoris resistentiae und zum Tummelfeld der Bakterien.

Mannigfache Vorschläge sind zur Deckung des Knochenspaltes erfolgt, von denen ich einige anführen möchte: die Muskellappentransplatation von Bayer, die Transplantation von Silber- und Celluloidplatten von Djakonow, die Transplantation tierischer Knochen von Djakonow, Paraffininjektionen von Ssamoylenko, die Knochentransplantation von benachbarten Skelettteilen von Botroff und Dollinger.

Viele dieser Methoden spielen auch bei der Deckung des Duradefektes eine Rolle. Hier wurden Gewebe von duraähnlichr Struktur empfohlen wie Periost und Fascie. Dabei ist wohl die Fascie das Mittel der Wahl als Duraersatz in den Fällen zu dienen, wo ein Gehirnprolaps oder eine von außen kommende Infektion verhütet werden sollen. Ihr Nachteil ist, daß sie das Austreten von Adhäsionen nicht zu verhindern vermag. Für diesen besonderen Zweck, nämlich die Verhinderung von Adhäsionen, ist das Netz als Duraersatz brauchbar, das reaktionslos einheilt, blutstillend wirkt und eine lebende Plombe für Gehirnsubstanzdefekte darstellt.

Ist die Radikaloperation geglückt, so erfordert noch die Nachbehandlung große Sorgfalt. Leichter Kompressionsverband, Vermeidung von Druck auf die Wunde, Hochlagerung der Wunde, um den Liquordruck zu senken, bei unruhigen Kindern ein Gipsbett (nach Schmieden) tragen dazu bei, einen möglichst komplikationslosen Heilverlauf zu sichern. Die Nachbehandlung nach Hirnoperationen ist deshalb so wichtig, weil sich im Anschluß an jede Gehirnoperation die gefürchtete Hirnschwellung und ein postoperatives Hirnödem entwickeln und zu lebensbedrohender Hirndrucksteigerung führen kann. Die Maßnahmen zur Ausschaltung der gefährlichen Druckschwankungen beginnen zum Teil schon vor der Operation und während der Operation und bestehen in intravenösen Injektionen von wasserentziehenden hypertonischen Lösungen (50 % Traubenzuckerlösung). Kommt es zu einer postoperativen Hirndruckerhöhung, so ist der Verband zu wechseln und zu prüfen, ob sich unter

der geschlossenen Wunde ein Bluterguß oder Hirnwasser angesammelt hat. Dann ist es ratsam, durch den Weichteillappen zu punktieren. Bei stärkerem Absinken des Blutdruckes ist eine Blutransfusion oft lebensrettend.

Die Prognose der Cephalocelenträger ohne Behandlung ist eine sehr schlechte. Ein Teil der mit Cephalocelen behafteten Kinder wird bereits tot geboren oder geht bei der Geburt zugrunde, die anderen sterben meist in frühester Jugendzeit . Ohne jegliche Behandlung kommen nur ca. 7 bis 10 % aller Cephalocelenträger über die ersten Lebensjahre hinweg. Je größer die Bruchpforte, der Bruchsack und eine etwaige Flüssigkeitsansammlung ist, umso stärker ist das Leben des Patienten gefährdet. Besonders schlecht ist die Prognose der großen occipitalen Cephalocelen am Hinterkopf, während die einfachen kleinen Meningocelen und die kleinen Encephalocelen am vorderen Schädelende eine weitaus bessere Prognose haben. Patienten mit sincipitalen Cephalocelen können auch unter Umständen ein hohes Lebensalter erreichen.

Trotz der Mangelhaftigkeit der Behandlung war in der vorantiseptischen Zeit die Prognose der behandelten Cephalocelen eine bessere als die der nichtbehandelten. Es folgte dann die neuere Zeit, in der die unblutigen Behandlungsmethoden in den Hintergrund traten und bei operativen Eingriffen sehr günstige Erfolge erzielt wurden.

Eine sofortige Operation ist indiziert bei drohendem Platzen des Hirnbruches (aseptische Operation dann nicht mehr möglich). Eine Operation ist kontraindiziert bei Brüchen mit großem Hirnaustritt, beim Vorliegen eines großen Hydrocephalus sowie bei sehr geschwächten Patienten. Ferner ist eine Operation kontraindiziert, wenn so schwere Mißbildungen oder bedeutsame Funktionsstörungen vorliegen, daß mit einer längeren Lebensdauer des Patienten nicht zu rechnen ist oder man nach überstandenem Eingriff nur ein geistig oder körperlich verkrüppeltes Wesen erwarten darf.

Wenn auch die Radikaloperation den konservativen Behandlungsmethoden in sehr vielen Fällen überlegen ist, so sind doch die Daueresultate nach der Operation von Cephalocelen nicht sehr erfreulich. Meist sterben die Patienten frühzeitig an Hydrocephalus oder an allgemeiner Schwäche, ein Zeichen, daß der ganze Körper in seiner Vitalität und Widerstandkraft stark geschwächt ist. So ist die Prognose

der Cephalocelenträger, wie aus vielen Statistiken hervorgeht, doch im allgemeinen ziemlich ungünstig. Am besten schneiden wie bereits betont — dabei die kleinen Encephalocelen am Sinciput ab. Bei ihnen darf man, namentlich wenn die kleinen Patienten das erste Lebensjahr glücklich überstanden haben, in einem bescheidenen Prozentsatz damit rechnen, daß nicht nur eine operative Heilung erzielt worden ist, sondern daß auch die geistigen Fähigkeiten des Kindes das allgemeine Durchschnittsniveau erreichen. Das statistische Zahlenmaterial ist zu klein und teilweise auch ungenau, um allgemein Zahlen anzuführen. Immerhin geht aber aus vielen Statistiken übereinstimmend hervor, daß die Prognose der sincipitalen Cephalocelen eine dreimal so günstige wie der anderen Hirnbrüche ist und ferner, daß die Aussichten der nicht operierten Cephalocelenträger wesentlich schlechtere sind als die der operierten. Und deshalb ist die Radikaloperation als bedeutsamer Fortschritt für die Therapie der Cephalocelen und insbesondere der sincipitalen Cephalocelen festzustellen, ein Fortschritt, der auf das engste mit dem Aufblühen der modernen Hirnchirurgie verbunden ist.

Literatur.

Austerlitz: Ueber einen Fall von Encephalocele-Meningocele. Inaug.-Diss. München 1903.

Bune: Ueber Duraplastik. Bruns Beiträge der klinischen Chirurgie 1933, Band 1.

Cordes: Die Hirnbrüche und Hirnspalten. Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie. 1929, Band 22.

Domke: Die Behandlung der Cephalocelen. Inaug.-Diss. Breslau 1906.

Exner: Ueber basale Cephalocelen. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1907, Band 90.

Gohrbandt-Karger-Bergmann: Chirurgische Krankheiten im Kindesalter.

Grosser: Ein Fall von Encephalocele sincipitalis naso-ethmoilis, kompliziert durch ein fibromatöses Lymphangiom. Inaug.-Diss. Prenzlau 1899.

Gulcke: Die Chirurgie der Hirngeschwülste. Vorträge aus der praktischen Chirurgie, 5. Heft 1936.

Haggenmiller: Zur Kasuistik von Hirn- und Rückenmarksbrüchen. Inaug.-Diss. Erlangen 1917.

Handbuch der Neurologie (Bumke und Foerster) Band 10: Spezielle Neurologie 2.

Hertwig: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. Jena 1906.

Jakoby: Ueber die Indikation zu hirndruckentlastenden Operationen. Inaug.-Diss. Königsberg 1922.

König: Encephalocele, geheilt durch Schädelplastik. Freie Chirurgenvereinigung. Zentralblatt für Chirurgie 1901, Nr. 11.

Merkel: Zur Klinik und Behandlung der Encephalocelen.

Nager: Ueber intranasale Cephalocelen. Schweizerische Medizinische Wochenschrift 1922.

Peters: Doppelseitige Encephalocele der Orbita. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde 59, 1917.

Safranek: Operierter Fall einer Cephalocele naso-orbitalis. Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde. 1922, Band 2.

Scheyer: Zur Kasuistik der kongenitalen Haut- und Knochendefekte am Schädeldach; Monatsschrift für Geburtshilfe 97, 1934.

Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. — Die Einzelmißbildungen. 2. Kapitel: Mißbildungen des Nervensystems. Heidelberg 1909.

Sieben: Ueber die Beziehungen einer endonasalen Encephalocele zur medianen Nasenspalte. Inaug.-Diss. Kiel 1931.

Sievers: Ueber naso-orbitale Encephalocelen, mit besonderer Berücksichtigung eines durch Trepanation geheilten Falles. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, 1929.

Ssamoylenko: Ueber Cephalocele naso-frontalis. Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie. Band 48.

Sternberg: Zur Genese der vorderen Hirnbrüche. Wiener Medizinische Wochenschrift 1929, Band 1.

Tauber: Cephalocele basilaris bei einer 30jährigen Frau. Archiv für klinische Chirurgie, 1900, Band 61.

Lebenslauf.

Ich, Richard Robert Ernst Max W a g n e r , bin als Sohn des praktischen Arztes Dr. med. Richard Wagner und seiner Ehefrau Elisabeth Wagner, geb. Wiesenack am 17. Februar 1910 geboren worden. Vom Jahre 1916 bis 1928 besuchte ich das Reform-Realgymnasium zu Berlin-Grunewald. Nach Abschluß der Reifeprüfung begann ich das Studium der Medizin an der Berliner Friedrich-Wilhelm-Universtität. 2 Semester studierte ich an der Greifswalder Universität 1930/31. Nach bestandenem Staatsexamen 1934 war ich zunächst als Medizinalpraktikant an der III. Med. Universitätspoliklinik, Berlin, Ziegelstr., tätig, später als Hilfsarzt an der chirurgischen Abteilung des St. Krankenhauses am Urban, an der Inneren Abteilung des Krankenhauses Birkenwerder bei Berlin als Assistenzarzt und seit 1936 an der Röntgenabteilung des Horst-Wessel-Krankenhauses Berlin als Volontärarzt, später als Assistenzarzt beschäftigt.